Aus der Universitäts-Nervenklinik der Charité Berlin
(Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Bonhoeffer).

Ueber die Vererbung der spastischen Spinalparalyse

im Anschluß an die Untersuchung einer Familie mit hereditärer Spinalparalyse

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Elisabeth Kesting
aus Wuppertal-Elberfeld

Tag der Promotion: 15. August 1938

Rudolph Pfau, Buchdruckerei und Verlagsanstalt, Berlin NW 7.

M 187

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Siebeck
Referent: Prof. Dr. Bonhoeffer

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die Krankheit der spastischen Spinalparalyse ist wohl zuerst durch Erb genauer beschrieben worden. 1856 veröffentlichte Türk die Beschreibung einer „Primären Sklerose der Seitenstränge des Rückenmarks". Ueber die entsprechende Symptomatologie äußert er sich jedoch nicht besonders ausführlich. Während der nächsten 20 Jahre ist Charcot wohl der einzige, von dem genauere Mitteliungen über diese Erkrankung vorliegen. Im Anschluß an Untersuchungen über die sekundäre Degeneration der Seitenstränge lieferte er Beiträge zur Symptomatologie der spastischen Spinalparalyse. 1865 veröffentlichte er einen Fall von „Hysterischer Kontraktur". Die Autopsie ergab eine „symmetrische Sklerose der hinteren Abschnitte der Seitenstränge im größten Teil ihrer Länge" (Erb). Das Krankheitsbild ist im Allgemeinen das der spastischen Spinalparalyse, soweit dies aus den Beschreibungen hervorgeht.

1869 benannte Charcot einen Fall von „Lateralsklerose", der „mit Muskelatrophie kompliziert war", als „Sclérose latérale amyotrophique". Hier wurde wohl zum ersten Mal der Begriff der amoytrophischen Lateralsklerose von dem der spastischen Spinalparalyse abgegrenzt.

Ein Schüler Charcots, Bétous, beschrieb 1876 die bis dahin als „primäre Lateralsklerose" bezeichnete Degeneration als „Tabes dorsal spasmodique". Ueber die anatomische Grundlage wird in dieser Arbeit nichts Ausführlicheres gesagt. Im Gegensatz zu seinem Lehrer, der auch psychische Veränderungen als mögliche Ursache für die Heredodegenerationen diskutierte, suchte Bétous nach einem auslösendem exogenen Faktor. In einem Fall sucht er die Tabes dorsal spasmodique auf eine Bleiintoxikation zurückzuführen.

Im gleichen Jahre erschienen in Deutschland von Berger Veröffentlichungen über die sogenannte „Lateralsklerose". Darin ist die Rede von der Möglichkeit einer traumatischen Entstehung. Im wesentlichen auf Grund der oben erwähnten Publikationen und vor allem nach seinen eigenen Untersuchungen spezifizierte Erb 1876 in seinem „Handbuch der Krankheiten des Nervensystems" den Begriff der Paralysis spinalis spastica ausführlicher.

Zur Frage der Aetiologie macht er keine genaueren Angaben, doch glaubt er, daß eine „Prädisposition" einzelner Individuen oder auch „eine neuropathische Belastung" bei vielen Fällen eine Rolle spielen könnten. Erb spricht von einem häufigeren Auftreten dieser Krankheit im männlichen Geschlecht. Dies ist vielleicht darauf zurückzuführen, daß Mitte des neunzehnten Jahrhunderts nur sehr wenige solcher Fälle klarer erkannt wurden und zur Veröffentlichung gelangten. Zur Zeit sind wohl zahlenmäßig gleich viele Erkrankungen bei Frauen wie im männlichen Geschlecht bekannt. Die Ansicht einiger Autoren, die „geschlechtliche Excesse oder vorausgegangene Syphilis" als Ursache der Spinalparalyse ansahen, glaubte Erb ablehnen zu müssen.

Als erste Krankheitsäußerungen fand Erb eine motorische Schwäche in den unteren Extremitäten, der gelegentlich flüchtige Paraesthesien vorausgingen. Hierauf folgt ein langsamer Uebergang von der Parese bis zur völligen Paralyse beider Beine. Oft nach Jahren erst beginnt ein Uebergreifen der Erkrankung auf die Arme.

Erb unterscheidet nach dem Beginn der Lähmung einen auf- und absteigenden Verlauf. Auch erwähnt er ganz vereinzelte hemiplegische Formen, bei denen zuerst aufsteigend die eine Hälfte des Körpers, dann, oft erst nach Jahren, die andere Seite ergriffen wird, ebenfalls aufsteigend.

Der Verlauf ist ein stetig-langsames Fortschreiten der Krankheit, doch sah Erb vereinzelt ein zeitweiliges Stationärbleiben für einige Jahre. In 2 Fällen will Erb eine „nahezu vollständige Heilung" der spastischen Spinalparalyse gesehen haben. Es ist jedoch anzunehmen, daß es sich in diesen Fällen um eine andere Krankheit handelt, die mit der spastischen Spinalparalyse nur im anfänglichen Symptomenbild gleich war. In wieder anderen Fällen fand Erb eine Besserung der Beschwerden. Als Todesursache der erkrankten Personen waren stets interkurrente Krankheiten anzusehen. In seiner Theorie über die „höchstwahrscheinliche anatomische Grundlage der spastischen Spinalparalyse" nimmt Erb „einen chronisch entzündlichen Prozeß, eine Sklerose der hinteren Abschnitte der Seitenstränge" an. Neben dem reinen Krankheitsbild spricht Erb von der spastischen Spinalparalyse, die mit „Komplikationen" einhergeht. Er erklärt diese durch „ein Uebergreifen der Erkrankung auf benachbarte oder entfernte Rückenmarksabschnitte."

In einem Teil der Fälle sah er die Spinalparalyse mit Symptomen der Hinterstransklerose einhergehen und bulbären Ausfällen. Die Mehrzahl dieser Krankheitsbilder entspricht dem der Friedreichschen Ataxie, die heute als ein selbständiges Krankheitsbild abgegrenzt worden ist.

Die zweite Gruppe der „Komplikationen" besteht nach Erb aus einer spastischen Spinalparalyse mit progressiver Atrophie der Muskeln, wie die „Sklérose latérale amyothrophique" von Charcot. Auch dieses Krankheitsbild sehen wir heute als selbstständige Systemerkrankung an.

Zur Unterscheidung von der reinen Form der spastischen Spinalparalyse sagt Erb von der amyotrophischen Lateralsklerose, daß sie meist absteigend verläuft, im ersten Stadium Befallen der Arme, im zweiten der Beine, im dritten kommen Erscheinungen der Bulbärparalyse hinzu. Daraus ergibt sich nach Erb

für die Spastische Spinalparalyse	für die Amyotrophische Lateralsklerose
meist aufsteigend, keine Atrophie	meist absteigend, mit Muskelatrophie und Bulbärparalyse
langsamer Verlauf	rapider Verlauf, in 1—3 Jahren tödlich.

Nachdem Erb das Krankheitsbild der spastischen Spinalparalyse gegen die amyotrophische Lateralsklerose und die Friedreichsche Ataxie abgegrenzt hatte, suchte man zu Beginn des 20. Jahrhunderts die Entstehungsursache dieser Krankheiten und ihre Lokalisation im Rückenmark genauer festzulegen. Während Erb 1876 noch von einer fraglichen Sklerose der Seitenstränge spricht, untersuchte Strümpell (1901) die Lokalisation genauer. Er führt „das von Erb beschriebene Krankheitsbild" auf eine Degeneration der Pyramidenvorder- und Seitenstrangbahnen zurück, und — wohl zum ersten Mal in der Literatur — spricht er von eine Mitbeteiligung der Gollschen Stränge und der Kleinhirn-Seitenstrangbahnen. Ebenso vertrat Strümpell als erster den Standpunkt, daß die spastische Spinalparalyse eine erbliche Erkrankung sei. Gegner dieser Theorie waren Leyden und Goldscheider, die eine Erblichkeit in jedem Falle ablehnten. 1908 war die „Aufbrauchtheorie" Edingers als Ursache der Heredodegenerationen sehr umstritten. Edinger wollte die Ueberbeanspruchung bestimmter Organgebiete, also eine raschere Abnutzung der Zelle, für die Degeneration verantwortlich machen. Es bleibt dabei jedoch die Frage offen, warum unter den

gleichen Lebensbedingungen bei dem einen Menschen (also dem mit späterer spast. Spinalparalyse z. B.) diese Organgebiete mehr und schneller aufgebraucht sein sollten, als bei anderen (die nicht erkranken).

1911 nimmt Jendrassik eine „mangelnde Vitalität" als Ursache der Systemerkrankungen an, eine „nicht harmonische Entwicklung mit teilweiser Insuffizienz gewisser Gewebselemente".

Oppenheim glaubte 1913 als Ursache der spastischen Spinalparalyse Traumen, Syphilis und hereditäre Formen ansehen zu müssen. Dabei versteht er unter Spinalparalyse nur die reinen Fälle, von den anderen Krankheitsbildern sagt er, daß sie „zuerst als Spinalparalyse imponieren", daß sich aber später andere Symptome hinzugesellen, die darauf hinweisen, „daß sich eine andere Erkrankung des Nervensystems dahinter verbarg".

Anatomisch sieht Oppenheim in der spastischen Spinalparalyse ebenfalls eine Sklerose der Seiten- und im geringem Grade der Gollschen Stränge.

Die Symptomatologie der spastischen Spinalparalyse, wie sie von Erb beschrieben wurde, ist heute allgemein anerkannt. Als Ursache werden exogene oder endogene Momente angenommen; dabei besagt „endogen", daß bis heute noch kein Anhalt für eine exogene Ursache bekannt ist. Sicher ist, daß die sogenannten hereditären Krankheiten in Familien gehäuft vorkommen, wohl nach den Mendelschen Regeln sich vererbend, über die eigentliche Ursache ist jedoch bis heute nichts sicheres bekannt.

An der hiesigen Klinik, konnte ein reiner Fall von spastischer Spinalparalyse untersucht werden, bei dem in 6 aufeinander folgenden Generationen jeweils Familienmitglieder an dieser Krankheit litten. Die hier untersuchten Personen waren:

1. Frau M. (unter 7) der F 3 Generation.

2. Ihr Sohn (unter 11) und eine Tochter (unter 12) der F 4 Generation.

3. 3 Töchter des Sohnes und eine Tochter der Tochter (unter 14) der F 5 Generation.

Aus der Vorgeschichte der hier untersuchten Personen ist zu erwähnen:

Bei der unter 7. geführten Patientin, einer jetzt 57jährigen Frau, traten die ersten Zeichen der Krankheit mit 29 Jahren auf: Schwäche in beiden Beinen, dazu später zunehmende Schwierigkeit, die Fuß-

spitzen beim Gehen vom Boden hoch zu bringen. Während der 5. Gravidität (mit 37 Jahren) beobachtete die Pat. eine deutliche Zunahme der Krankheitserscheinungen. Nach dem Partus konnte sie bald nur noch mit Hilfe von Stöcken gehen. Bis heute erfolgte eine langsame, aber stetige Verschlechterung des Ganges.

Der 36jährige Sohn (11) gab an, daß er seit 2 Jahren nach Anstrengungen in beiden Beinen oft Müdigkeit und Schwäche verspüre. Sonst habe er keinerlei Beschwerden, die auf eine Erkrankung hinweisen könnten, wie sie in der Blutsverwandschaft gehäuft vorgekommen sei.

Bei der unter 12 bezeichneten Tochter (Tochter von 7) traten zum ersten Mal während ihrer ersten Schwangerschaft, als sie 30 Jahre alt war (vor 4 Jahren), Schlappheit und Schwäche in den unteren Extremitäten auf. Mit der Zeit sei es ihr unmöglich geworden, beim Gehen die Fußspitzen zu heben, dabei habe sie sich ohne Stütze zeitweilig unsicher gefühlt. Als sie im Sommer 37 zum zweiten Male gravide wurde, habe die Unsicherheit schnell zugenommen. Nach der Interruptio (mens. 3) sei in ihrem Befinden eine erhebliche Besserung eingetreten, auch der Gang sei leichter geworden. Sie könne wieder ohne Stütze gehen, was vorher unmöglich gewesen sei.

Bei den untersuchten Kindern konnte bei dreien klinisch, neurologisch und psychisch kein krankhafter Befund erhoben werden. Es handelte sich um 3 Mädchen im Alter von 12, 9 und 4 Jahren.

Bei der jüngsten Tochter des Sohnes (angeführt unter 14) ergab sich bdsts. ein positiver Ausfall des Babinskischen Phänomens. Es handelt sich um ein regelrecht geborenes, 3jähriges Kind, das im Alter von einem Jahre Laufen und Sprechen gelernt hatte. Geistig habe es stets den gleichaltrigen Kindern des Heimatortes entsprochen.

Familienanamnestisch gaben die Pat. (unter 7, 11 und 12) übereinstimmend an, daß die unter 1, 2 und 3 angeführten Familienmitglieder an dem in der Familie bekannten Leiden erkrankt gewesen sein sollen. Nähere Angaben sind nicht zu erhalten.

Die Pat. (unter 4) sei mit 36 Jahren schon beim Gehen behindert gewesen, das Leiden sei aber langsam fortgeschritten, so daß sie mit 50 Jahren noch fähig war, allein ihrem Mann das Essen zur Arbeit zu bringen. Der Tod sei mit 72 Jahren eingetreten, über die Todesursache ist nichts näheres bekannt.

Bei dem im Schema unter 5 angeführten Verwandten habe die Krankheit in den dreißiger Jahren begonnen und sei schneller als bei seiner oben (unter 4) erwähnten Schwester verlaufen. Mit 60—70 Jahren sei dieses Familienmitglied gestorben. Der Pat. habe die letzten Lebensjahre nur sitzend zugebracht.

Eine weitere Verwandte (angeführt unter 6) soll mit ungefähr 25 Jahren im ersten Wochenbett gestorben sein. Sie habe besonders 1—2 Jahre vor ihrem Tode häufig über Schwäche in beiden Beinen geklagt.

Der Bruder der hier untersuchten 57jährigen Frau M. soll mit 35 Jahren beim Sturz in eine Grube sich eine Beinverletzung zugezogen haben. Inwieweit es sich um die in dieser Familie gehäuft auftretende Erkrankung gehandelt hat, auf die man nach dem Sturz erst aufmerksam wurde, ist nicht in Erfahrung zu bringen.

2 Familienmitglieder (unter 9 und 10) sind mit 24 bzw. 26 Jahren im Kriege gefallen. Sie sollen nach Anstrengungen häufig Müdigkeit in den Beinen verspürt haben, wurden jedoch bei Kriegsausbruch als felddiensttauglich erklärt.

Von der unter 13 geführten Verwandten ist nur bekannt, daß bei ihr eine re. seitige Lähmung bestehen soll, die stark beim Gehen behindere. Diese Pat. sei ungefähr 30 Jahre alt, der Zeitpunkt des Krankheitsbeginns ist nicht in Erfahrung zu bringen.

Aus den vorliegenden Angaben ist zu entnehmen, daß die Familienmitglieder unter 1, 2, 3, 4, 5, 7 und 12 an der gleichen Erkrankung gelitten haben. Von den unter 6, 9, 10 und 11 angeführten Personen wird nur angegeben, daß sie beim Gehen leicht ermüdeten. Die Fälle 8 und 13 sind nicht sicher zu verwerten, da bei ihnen als Krankheitsursache auch andere Momente eine Rolle spielen könnten.

Bei den an der hiesigen Klinik Untersuchten fanden sich keine intellektuellen Ausfälle. Das Wissen entsprach dem Alter und dem Bildungsstande. In der Familie ist über das Vorkommen psychopathischer Erscheinungen oder geistiger Erkrankungen nichts bekannt.

Die klinisch-interne Untersuchung der hier stationär aufgenommenen Familienmitglieder ergab keinen krankhaften Befund. Die neurologische Untersuchung führte zu folgenden Ergebnissen:

(Siehe Tabelle im Anhang.)

Die aus der Tabelle hervorgehenden krankhaften Veränderungen weisen auf degenerative Vorgänge in den Pyramidenseitenstrangbahnen hin. In geringerem Grade scheinen auch die Gollschen- und Burdachschen Stränge ergriffen zu sein. Daraus ergibt sich ein Bild, wie es Erb beschrieben hat. Er fand damals motorische Schwäche, Muskelspannungen, hochgradige Steigerungen der Sehnenreflexe bei Fehlen von Atrophien, Sensibilitätsstörungen und ataktischen Erscheinungen, sowie Blasen- und Mastdarmstörungen. Als erste Zeichen der Erkrankung ergaben seine Untersuchungen bei fast allen Pat. zunehmende Tonuserhöhungen bis zum Spasmus, später völlige Unmöglichkeit aktiver Bewegungen.

Aus der Zahl der vorliegenden Veröffentlichungen über Fälle von spastischer Spinalparalyse geht hervor, daß sie im Hinblick auf Verlauf und Ausgang der Krankheit wohl nicht in ein festes Schema einzufügen sind.

Auf Grund genauerer neurologischer Untersuchungen sind in manchen Sippen formes frustes beschrieben, doch ist nach dem 40. Lebensjahre keine solche nachgewiesen. Sie sind meist bei jüngeren Individuen angegeben, die entweder früh starben oder das Manifestationsalter noch nicht erreicht hatten. Es bleibt nachzuprüfen, ob diese formes frustes die Krankheit überhaupt weitervererben, entweder latent oder dem sonstigen Familienbild entsprechend.

Den nicht sehr schwer Erkrankten nahe stehen solche Krankheitsbilder, die in einem bestimmten Stadium stationär werden und dann nicht weiter progressiv sind.

Bremer veröffentlichte einen Fall von Spinalparalyse, in dessen Sippe alle erkrankten Mitglieder in frühester Kindheit auffällig wurden und nach der Pubertät keine Zunahme der Beschwerden mehr zeigten. Ueber Familien, in denen stationäre Fälle neben dauernd progressiven vorkommen, ist nichts Genaueres bekannt.

Die größte Zahl der Fälle zeigt einen ausgesprochen progressiven Verlauf. Beim erkrankten Familienmitglied schreitet das Leiden nach dem Manifestwerden fast dauernd fort, ohne stationär zu werden oder gar zu remittieren.

Als Zeichen der Progressivität sind anzusehen:

1. Anteposition,
2. Zunahme der Zahl der Erkrankten,
3. Malignerwerden des Verlaufes in jeder Generation.

Diese Wesenszüge kommen einzeln oder seltener gemeinsam im Krankheitsbild der Familien mit spastischer Spinalparalyse vor.

In den meisten Veröffentlichungen ist der Einfluß der Gravidität bisher nicht besonders betont worden. Danach könnte also ein solcher Einfluß abgelehnt werden, da andernfalls doch wohl darauf hingewiesen worden wäre. Eine Verschlechterung und schnellere Zunahme der Beschwerden durch Eintritt des Klimakteriums ist wohl nur von einem Fall von spastischer Spinalparalyse bekannt, den Ackermann veröffentlicht hat.

In bezug auf Remissionen hat einzig Erb einen solchen Krankheitsverlauf genauer beschrieben. Er sah bei einem Mann mit hereditärer Spinalparalyse bei einer Kontrolluntersuchung, daß die Muskelspannungen der unteren Extremität nachgelassen hatten und der Gang leichter geworden war. Die Kontrolle erfolgte nach 4 Jahren.

Nicht alle Familien, die als Fälle von spastischer Spinalparalyse bekannt geworden sind, zeigen bei den erkrankten Mitgliedern das von Erb beschriebene Krankheitsbild. Häufig finden sich Kombinationen mit anderen degenerativen Erkrankungen des Zentralnervensystems, Beginn und Verlauf entsprechen jedoch dem vorher Gesagten.

Sogenannte „reine Fälle" beschrieben z. B. Ackermann, Bischoff, Bremer, Erb, Reiter, Strümpell und Zipperlen. Von Curtius ist folgendes Familienbild beschrieben worden: Während 5 Generationen zeigte sich sowohl familiäre spastische Spinalparalyse wie familiäre diffuse Sklerose. Auf dieses Zusammentreffen ist auch von Zipperlen hingewiesen worden. Außerdem fanden sich bei Familien mit Spinalparalyse Atrophien (Bremer, Dobrochotow, Jendrassik, Maas);

Diffuse Sklerosen (Scholz);

Sensibilitätsstörungen (Zipperlen);

Störungen der mimischen Muskulatur oder Zunge (Specht);

Optikusatrophien (Higier).

In Familien, in denen sich degenerative Systemerkrankungen finden, werden öfter gehäuft Psychopathien und eine besonders leichte Anfälligkeit des Zentralnervensystems beobachtet.

Unter den erkrankten Personen lassen sich 3 Gruppen unterscheiden. Pat. mit:

1. Symptomen der degenerativen Systemerkrankungen und psychopathischen Zügen.

2. nur psychopathischen Zügen.
3. nur Symptomen der Systemerkrankung bei geistiger Vollwertigkeit.

Ueber solche Familien haben unter anderen Bischoff, Bremer, Higier und Scholz geschrieben, über Fälle mit geistig über dem Durchschnitt stehenden Personen Zipperlen, über Familien, in denen beide Formen vorkommen, Good.

Die in der Literatur geäußerte Ansicht, daß diese Begleiterscheinungen doch wohl als Degenerationszeichen vorkommen müßten, dürfte, da über die Ursache der spastischen Spinalparalyse nichts sicheres bekannt, den Hypothesen zuzurechnen sein.

Die Erblichkeit der spastischen Spinalparalyse wird durch Sippen nachgewiesen, in denen oft in 5—7 Generationen die Krankheit auftrat, ohne daß ein exogenes Moment als Ursache angenommen werden konnte und ohne daß in weitem Umkreis außerhalb der Familie ein ähnliches Krankheitsbild nachgewiesen wurde. Der Vererbungsmodus in den einzelnen Familien dürfte verschieden sein. Im allgemeinen scheinen die leichteren Fälle dominant, die schweren rezessiv vererbt zu werden. Die Sippen, deren Mitglieder an sicherer (reiner) spastischer Spinalparalyse erkranken, sind meist den leichteren Erkrankungen zuzurechnen, werden aber dominant vererbt. Zu den Fällen mit rezessivem Erbgang gehören in der Mehrzahl diejenigen, bei denen sich die Krankheit nicht im wesentlichen auf die Pyramidenbahnen beschränkt, sondern auch die Gollschen und Burdachschen Stränge stärker ergriffen werden. Oefter finden sich in der Ascendenz Verwandtenehen.

Die Schwere der Erkrankung ist bei Männern und Frauen gleich. Von einer geschlechtsgebundenen oder geschlechtsbegrenzten Vererbung kann bei keiner Sippe mit Sicherheit gesprochen werden. Bei der Spinalparalyse wurde besonders zu Beginn des Jahrhunderts ein geschlechtsgebundener Erbgang angenommen. Durch die große Anzahl der veröffentlichten Fälle scheint dies jetzt widerlegt zu sein. Wohl sind Sippen bekannt, in denen mehr Frauen als Männer erkrankten (Erb, Strümpell), doch dürfte dies nur als Zufallsbefund anzusehen sein, ebenso wie die Behauptung, daß Männer schwerer erkranken als Frauen (Strümpell).

Bei der Familie M. ist die spastische Lähmung nur auf die unteren Gliedmaßen beschränkt, also ein wesentlich gutartigerer Verlauf im Gegensatz zu anderen Fällen, in denen aufsteigend der ganze Körper befallen wird. Die Krankheit wird bei dieser Familie dominant vererbt.

Von den Angehörigen ist bis jetzt bei dem Mitglied unter 11 die Krankheit latent geblieben. Das Auftreten zeitweiser Schwäche in den Beinen und der neurologische Befund sprechen aber dafür, daß die Erkrankung wohl in den nächsten Jahren manifest werden dürfte.

Als Zeitpunkt des Beginns des Leidens sei das Auftreten subjektiver Beschwerden oder Behinderung gerechnet. Das Bestehen des positiven Babinskischen Phänomens bei dem Kind unter 14 weist doch wohl auf eine Minderwertigkeit des Zentralnervensystems hin. Man darf aber auf dieses einzelne Symptom hin nicht mit Sicherheit auf eine spätere Erkrankung schließen. Bei den Familienmitgliedern unter 6, 9 und 10 kann ohne neurologische Untersuchung nicht gesagt werden, ob und inwieweit eine beginnende Degeneration vorgelegen hat. Anamnese und Verlauf der Krankheit bei den anderen erkrankten Mitgliedern sprechen aber für das Vorhandensein einer hier durch den frühen Tod latent gebliebenen spastischen Spinalparalyse.

Die Anteposition als Zeichen der Progressivität des Verlaufs der Erkrankung ist in der Familie M. nicht sicher zu erkennen.

Bei den Erkrankungen waren bei den Pat. unter:

	Beginn	Verlauf
1.	Unbekannt	Unbekannt
2. F 1	Unbekannt	Unbekannt
3. F 1	Unbekannt	Unbekannt
4. F 2	Seit den 30ern im Gehen behindert.	Konnte mit 50 Jahren noch ohne Hilfe gehen
5. F 3	Mit 29 Jahren beim Gehen behindert,	Schnelles Fortschreiten, letzte Lebensjahre Gehen unmöglich
6. F 3	Mit 25 Jahren beim Gehen behindert, leicht ermüdbar.	Mit 25 Jahren †.
7. F 3	Mit 29 Jahren beim Gehen behindert, leicht ermüdbar.	Langsames Fortschreiten
9. F 3	Mit 26 Jahren beim Gehen leicht ermüdet.	† vor dem Manifestwerden der Krankheit
10. F 3	Mit 24 Jahren beim Gehen leicht ermüdet.	† vor dem Manifestwerden der Krankheit
11. F 4	Mit 36 Jahren beim Gehen leicht ermüdbar.	Noch nicht manifest
12. F 4	Mit 30 Jahren beim Gehen leicht ermüdbar.	Schneller Verlauf mit Remission
14. F 5	Keine Behinderung beim Gehen.	noch nicht manifest

Die Zahl der Erkrankten beträgt:

F. 1	von 5 Personen 2	Männer 1	Frauen 1
F. 2	von 9 Personen 3	Männer 1	Frauen 2
F. 3	von 17 Personen 3	Männer 2	Frauen 1
F. 4	von 27 Personen 2	Männer 1	Frauen 1
F. 5	unter dem Manifestationsalter.		

Da in der Familie M. das Leiden dominant vererbt zu werden scheint (also phänotypisch und genotypisch krank), läßt sich die Zu- oder Abnahme der Zahl der Erkrankten in jeder F. Generation ersehen, wenn man diese und ihre Nachkommenzahl vergleicht.

In der F-Generation	Zahl der Kinder	gesunde	kranke
F. 1	5	3	2
F. 2	9	6	3
F. 3	12	9	3
F. 4	5	3	2
F. 5	4	?	?

Die Zahl der Erkrankten ist nahezu in jeder F. Generation gleich. In der Verlaufsart ist in den aufeinanderfolgenden Generationen eine gewisse Progressivität nachzuweisen. Am deutlichsten zeigt dies der Vergleich der Krankheit bei den Frauen unter 4, 7 und 12.

Die Pat. unter 4... konnte nach 10 Geburten mit 50 J. noch selbständig gehen.

Die Pat. unter 7... konnte nach 5 Geburten mit 50 J. nur noch mit Hilfe von 2 Stöcken sich fortbewegen.

Die Pat. 12 war schon während der zweiten Gravidität schwer behindert.

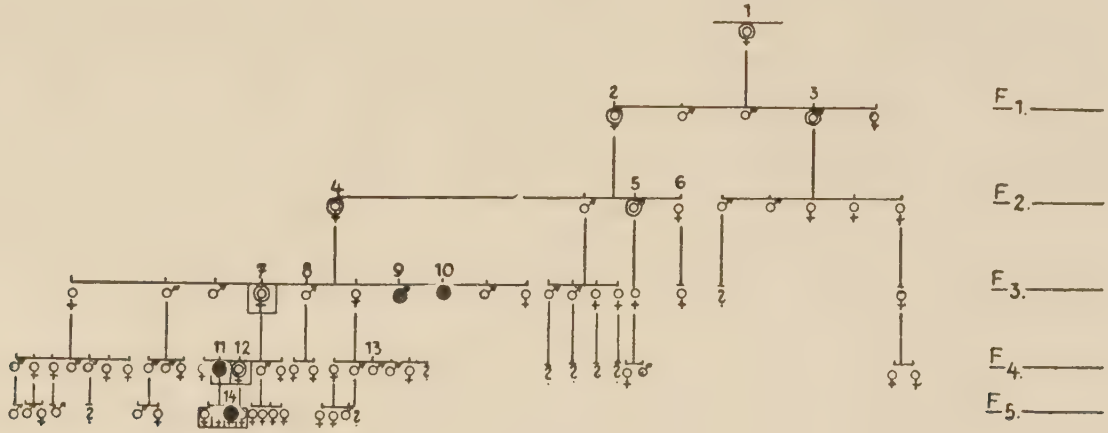
Nach der Interruptio trat jedoch bei der Pat. unter 12 eine deutlich Remission auf, wie aus dem neurologischen Befund (siehe Tabelle im Anhang) zu ersehen ist. Ein anderer Fall von Remission nach Abort oder Partus ist in der Familie M. nicht bekannt.

Zusammenfassung.

Es wurde ein Fall von familiärer spastischer Spinalparalyse beschrieben, der sich durch 5 Generationen hindurch dominant vererbt hat.

Sippenbild der Familie M.

(Fall von hereditärer spastischer Spinalparalyse.)



vollkommenes Krankheitsbild.

nur einzelne Symptome der Krankheit (oder ihres Beginns).

an der hiesigen Klinik untersuchte Personen.

	Frau M. 7 10. 1. 1938	Sohn 11 10. 1. 1938	Tochter 12 3. 9. 1937 (Mens 3)	 10. 1. 1938	Enkelin 14 10. 1. 1938
Hirnnerven:	Ohne krankh. Befund	Ohne krankh. Befund	Ohne krankh. Befund	Ohne krankh. Befund	Ohne krankh. Befund
Obere Extremitäten:					
Tonus	mittel	mittel	mittel	mittel	mittel
Trophik	Keine Atrophie	Keine Atrophie	Keine Atrophie	Keine Atrophie	Keine Atrophie
Motilität	Ungestört re. = li.	Ungestört re. = li.	Ungestört re. = li.	Ungestört re. = li.	Ungestört re. = li.
Sensibilität	Ungestört re. = li.	Ungestört re. = li.	Ungestört re. = li.	Ungestört re. = li.	Ungestört re. = li.
Lagegefühl	Beiderseits gut	Beiderseits gut	Beiderseits gut	Beiderseits gut	Beiderseits gut
Stereognosie	Gut	Gut	Gut	Gut	Gut
Feine Fingerbewegungen	Beiderseits geschickt	Beiderseits geschickt	Etwas ungeschickt	beiderseits ganz geringes Ungeschick.	geschickt beiderseits
Diadochokinese	Beiderseits geschickt	Beiderseits geschickt	Ungeschickt		
F. N. V.	Geringe Unsicherheit Kein Tremor	Ohne Unsicherheit. Kein Tremor	Bds. große Unsicherheit Kein Tremor	Beiderseits Unsicherheit. Kein Tremor	Sicher beiderseits Kein Tremor
Baranyscher Z.-Vers.	Sicher	Sicher.	Leichtes Vorbeizeigen, ohne große Unsicherheit	Sicher	Sicher.
R. P. R.	+ lebhaft re. = li.	+ lebhaft re. = li.	+ lebhaft re. = li.	+ lebhaft re. = li.	+ beiderseits
T. S. R.					
Bi. S. R.					
Mayer	Beiderseits +	Beiderseits +	Beiderseits +	Beiderseits +	Beiderseits +
Bauch:					
Sensibilität	Ungestört	Ungestört	Ungestört	Ungestört	Ungestört
B. D. R.	(+) | + (+) | + (+) | (+) re. | li.	In allen 3 Etagen gut auslösbar. re. = li.	+ | (+) (+) | (+) (+) | (+)	+ | (+) (+) | (+) (+) | (+)	+ | + + | + + | +

	Frau M. 7 10. 1. 1938	Sohn 11 10. 1. 1938	Tochter 12 3. 9. 1937 (Mens 3)	 10. 1. 1938	Enkelin 14 10. 1. 1938
Untere Extremitäten:					
Tonus	Fast unüberwindlicher Spasmus	Spastisch erhöht. li. > re.	Spastisch erhöht. re. = li.	Spastisch erhöht, doch etwas zurückgegangen.	mittel
Trophik	Keine Atrophie	Keine Atrophie	Keine Atrophie	Keine Atrophie	Keine Atrophie
Motilität:					
Hüftgelenk	Beuger stark paretisch. Strecker etwas weniger. Adduktorenspasmus	Keine sicheren Paresen nachweisbar.	Parese bes. der Beuger, Strecker etwas weniger.	Parese bes. der Beuger, Strecker etwas weniger.	Leichte Adduktion beider Oberschenkel.
Kniegelenke	Strecker und Beuger nicht sicher paretisch	Strecker und Beuger nicht sicher paretisch.	Strecker und Beuger nicht sicher paretisch.	Strecker und Beuger nicht sicher paretisch.	—
Fußgelenk	Leichte Equinovarusstellung. Dorsalflex. bds. nicht in vollem Ausmaß möglich, doch Volarflex. mit guter Kraft. Paresen der Peronei nicht mit Sicherheit festzustellen.	Leichte Equinovarusstellung. Dorsalflex. bds. nicht in vollem Ausmaß möglich, doch Volarflex. mit guter Kraft. Paresen der Peronei nicht mit Sicherheit festzustellen.	Equinovarusstellung bds. — Parese besonders der Peroneusmuskulatur.	Equinovarusstellung bds. — Parese besonders der Peroneusmuskulatur.	Beide Fußspitzen nach innen gestellt.
P. S. R.	+ sehr lebhaft, keine Kloni re. = li.	+ gesteigert, lebhafter Klonus, re. > li.	+ sehr gesteigert re. = li. re. geringer Klonus.	+ gesteigert re. = li., kein Clonus.	+ beiderseits
A. S. R.			+ sehr gesteigert re. = li. Lebhafter Klonus bds.	+ gesteigert re. = li., beiderseits Clonus.	
Babinski	Beiderseits leichte spontane Bab.-Stellung, auf Bestreichen des Fußes noch mehr Dorsalflexion	Nicht auslösbar beiders.	Bds. spontane Bab-Stellung. Auf Bestreichen der Sohle Plantarflexion der Zehen, nur große Zehe in weiterer Dorsalflexion	Bds. spontane Bab-Stellung. Auf Bestreichen der Sohle Plantarflexion der Zehen, nur große Zehe in weiterer Dorsalflexion	Beiderseits Babinskisches Phänomen positiv.

	Frau M. 7 10. 1. 1938	Sohn 11 10. 1. 1938	Tochter 12 3. 9. 1937 (Mens 3)	 10. 1. 1938	Enkelin 14 10. 1. 1938
Rossolimo	+ beiderseits re. = li.	+ beiderseits re. = li.	li. + (gering) re. (+) fraglich)	li. (+) re. nicht sicher auslösbar	negativ.
Mendel-Bechterew	+ beiderseits re. = li.	+ beiderseits re. = li.	wegen Spontanbeweg.	wegen Soontanbeweg.	
Oppenheim	Nicht sicher auslösb. bds.	Nicht auslösbar beiders.	nicht sicher auslösbar.	nicht sicher auslösbar.	
Sensibilität	Ungestört	Ungestört	Ungestört	Ungestört	Ungestört
Lagegefühl	Ungestört beiderseits für grobe Bewegungen.	Ungestört beiderseits	Ungestört beiderseits für grobe Bewegungen.	Ungestört beiderseits für grobe Bewegungen.	Ungestört beiderseits für grobe Bewegungen.
K. H. V.	Soweit bei dem Spasmus ausführbar, ohne Ataxie.	Geringe Ataxie beiders.	Ziemlich sicher beiderseits. Keine Ataxie.	Ziemlich sicher beiderseits. Keine Ataxie.	Sicher. Keine Ataxie.
Romberg	Pat. fällt beim Stehen mit geschlossenen Augen nach hinten.	Kein Schwanken beim Stehen mit geschlossenen Augen.	Schon beim Stehen mit offenen Augen Fallen nach hinten.	Beim Stehen mit geschl. Augen Schwanken nach hinten.	Beim Stehen mit geschl. Augen kein Schwanken.
Gang	Haltung steif, Oberkörper leicht vornüber geneigt, Fußspitzen werden bds. geschleift Knie bleiben steif. Gehen nur mit zwei Stöcken möglich.	Angedeutet spastisch. Fußspitzen etwas nach innen gedreht beiderseits	Haltung steif, vornübergebeut, Kleben der Fußspitzen beiders. — große Unsicherheti. Equinovarusstellung beiderseits.	Haltung freier, Kleben der Fußspitzen, fast völliger Rückgang der Unsicherheit beim Gehen (mit einem Stock). Equinovarusstellung beiders.	Fußspitzen nach innen gedreht.
Spez. Reaktionen i. Blut	Negativ	Negativ	Negativ	—	—
und Liquor	—	Negativ	Negativ	—	—
Sonstiger Liquorbefund	—	Keine Zell- oder Eiweißvermehrung. Ohne krankh. Befund	—	—	—
Röntgen-Befund der Wirbelsäule	Ohne krankhaften Befund außer einer allgemein. leichten Osteoporose	Ohne krankh. Befund	—	—	—

III.

Literatur.

Ackermann: Deutsches Zentralblatt der Nervenheilkunde 90 (1926).
Antom: Ueber angeborene Erkrankungen des Z.N.S.
Bechterew: Leitungsbahnen in Gehirn und Rückenmark.
Bernstein: Variations- und Erblichkeitsstatistik.
Bing: Lehrbuch der Neurologie und Psychiatrie. — M.S. einst und jetzt.
Bischoff: Jahrbuch der Psychiatrie 22 (1902).
Bonhoeffer: Die Erbkrankheiten. Geistes- und Nervenkrankheiten I. Teil.
Bremer: Archiv für Psychiatrie 66 (1922).
Bramwell: Die Krankheiten des Rückenmarks (1885).
Prugsch: Krankheiten des Z.N.S.
Bumke: Handbuch der Neurologie und Psychiatrie.
Cassierer: Krankheiten des Rückenmarks und der peripheren Nerven.
Curtius: Zentralblatt der Neurologie 126 (1930).
Democh: Zentralblatt der Neurologie 126 (1930).
Edinger: Zentralblatt der Nervenkrankheiten 31 (1908).
Erb: Handbuch der Krankheiten des Nervensystems (1878).
— Berliner klinische Wochenschrift Nr. 26 (1875).
— Deutsches Zentralblatt der Nervenheilkunde IV (1893).
Good: Deutsches Zentralblatt der Nervenheilkunde 13 (1898).
Higier: Zentralblatt der Neurologie 90 (1924).
Kraus-Brugsch: Spezielle Pathologie und Therapie innerer Krankheiten.
Olivier: Schwund des Rückenmarks.
Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten (1913).
Ruprecht: Ueber angeborene Gliederstarre und spastische Contrakturen.
Reitter: Deutsches Zentralblatt der Nervenheilkunde 53 (1915).
Robrochotow: Deutsches Zentralblatt der Nervenheilkunde 49 (1918).
Santha: Archiv für Psychiatrie 97 (1932).
Schaffer: Hereditär-systematische Nervenkrankheiten.
Scholz: Zentralblatt der Neurologie 1925.
Specht: Zentralblatt der Neurologie 99 (1925).
Strümpell: Deutsches Zentralblatt der Nervenheilkunde 4 (1895).
— Neurologisches Zentralblatt 1901.
— Archiv für Psychiatrie 1901.

Lebenslauf.

Am 26. Februar 1912 wurde ich, Elisabeth Kesting, zu Wuppertal-Elberfeld geboren. Bis zum 10. Schuljahr besuchte ich dort das Lyzeum. Darauf absolvierte ich die Oberklassen des Oberlyzeums zu Arnsberg i. Westf. Ostern 1931 bestand ich meine Reifeprüfung. Anschließend studierte ich an den Universitäten Bonn, München und Berlin. Juni 1937 beendete ich an der Berliner Universität mein medizinisches Staatsexamen.

Während meiner Medizinalpraktikantenzeit arbeitete ich an der Universitäts-Nervenklinik der Charité und dem städtischen Tuberkulosekrankenhaus in Berlin sowie an dem Ludwig-Hoffmann-Hospital in Berlin-Buch.